

Hereditör anjioödemli hastanın anestezi yönetimi

Anaesthetic management of a patient with hereditary angioedema

Nergis Ataol¹, Murat Öksüz¹, Feride Korkmaz¹, Alaattin Öztürk²

ÖZET

Hereditör anjioödem C1 esteraz inhibitör eksikliğine bağlı olarak gelişen otozomal dominant geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Hereditör anjioödemli hastalar klinik olarak yüz, gövde, solunum yolları, abdominal organlar ve ekstremiteleri etkileyen, tekrarlayan ödem atakları ile karakterizedir. Ataklar ya spontan olarak ya da travma, stres, cerrahi, enfeksiyon ve hormon düzeylerindeki dalgalanmaları takiben oluşabilir. Larinks ödemeine bağlı asfiksi en sık ölüm sebebidir. Tedavisinde C1 esteraz inhibitörü verilmesi en etkili yöntemdir. Tedavisinde ayrıca taze donmuş plazma, androjen steroidler, kinin yolağı inhibitörleri, antifibrinolitikler ve bradikinin reseptör antagonistleri kullanılabilir. Bu yazımızda inguinal herni onarımı yapılacak hereditör anjioödemli bir hastaya anestezi yaklaşımını sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Hereditör anjioödem; C1 esteraz inhibitörü; Inguinal herni

GİRİŞ

Hereditör anjioödem (HAÖ) tekrarlayan anjioödem atakları ile, C1 esteraz inhibitör eksikliğine bağlı, otozomal dominant geçişli, kalıtsal bir hastalıktır. En sık görülen belirti ağrısız, kaşıntısız şişlik ve nefes güçlüğüdür. Pubertede, çocukluk çağında başlayabilen hastalık subkutanöz dokuda ve mukozalarda ödem ile karakterizedir. Yüzü, ekstremiteleri ve gastrointestinal sistemi içeren vücut bölgelelerini tutabilir. Havayolu ödemi ile oluşan laringeal obstrüksiyon anafilaksi ile karıştırılır. HAÖ' in 3 alt tipinden Tip 1 (%80-85) de C1 esteraz inhibitörü eksikliği ve C1 esteraz inhibitör fonksiyon bozukluğu mevcut iken, tip 2 (%10-15) de seviye normal iken, fonksiyon bozukluğu vardır. Tip 3 (%10) de

ABSTRACT

Hereditary angioedema is a rare autosomal dominant disorder caused by reduced activity of the C1 esterase inhibitor. Patients with hereditary angioedema are clinically characterized by recurrent episodes of swelling of the extremities, face, trunk, airways and abdominal organs. Attacks may occur either spontaneously or following trauma, stress, surgery, infections and hormonal fluctuations. The most common cause of death is asphyxia related to laryngeal edema. Giving C1 esterase inhibitor is the most effective method of treatment. Also fresh frozen plasma, androgen steroids, quinine pathway inhibitors, antifibrinolytics and bradykinin receptor antagonists can be used as treatment. In this paper, the anesthetic management of a patient with hereditary angioedema undergoing inguinal hernia repair surgery is reported.

Key words: Hereditary angioedema; C1 esterase inhibitor; Inguinal hernia

ise seviye ve fonksiyon normal olmasına rağmen faktör 12 gen mutasyonuna bağlı olarak klinik belirtiler mevcuttur. Olgumuzda C1 esteraz inhibitör seviyesi düşük olduğu için hasta tip 1 HAÖ tanısı almıştır. Tetikleyici faktörlerde ilk sırada travma yer alır. Cerrahi ve anestezi stresi de tetikleyici faktörler arasında önemli yer tutar.

Tedavisinde C1 esteraz inhibitörleri, taze donmuş plazma (TDP), androjen steroidler, kinin yolağı inhibitörleri ve antifibrinolitikler kullanılabilir [1].

OLGU SUNUMU

Genel Cerrahi polikliniğine sağ kasığında şişlik ve ağrı şikayeti ile başvuran 40 yaşındaki erkek hasta da inguinal herni tespit edilip ameliyatı planlandı.

¹ Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, İstanbul, Türkiye

² Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Nergis Ataol,

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Maltepe, İstanbul, Türkiye Email: nataol@fatih.edu.tr

Geliş Tarihi / Received: 04.11.2015, Kabul Tarihi / Accepted: 07.12.2015

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2015, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

Hasta anestezi polikliniğinde ameliyat öncesi değerlendirildi. Daha önceden yapılan rutin muayenede kardeşinde HAÖ hastalığı olması üzerine kendisinde de HAÖ araştırıldığı öğrenildi. O zaman yapılan kan tahlillerinde C1 esteraz düzeyi 7,8 mg/dl (referans düzeyi: 18-32) ve C1 esteraz fonksiyonu %77 (referans düzeyi %70-132) olması üzerine hastaya Tip-1 HAÖ tanısı konulmuş ve profilaksi amaçlı C1 esteraz inhibitörü 500 International Unit (IU) (Cetor 500 IU/5 ml, Centurion Pharma, Türkiye) verilmiş. Fizik muayenede, rutin laboratuvar tahlillerinde, elektrokardiyogramda herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Spinal anestezi yöntemi ile ameliyat edilmesine karar verildi. Hastanın ameliyat öncesi yazılı onamları alındı.

Hastaya operasyondan önce 500IU C1 esteraz inhibitörü 5 dakikada infüzyonla verildi. Operasyon sırasında ve sonrasında oluşabilecek atak için C1 esteraz inhibitörü 1000IU, 2 ünite TDP ve traneksamik asit hazırda bekletildi. Ameliyathanede rutin monitorizasyon (elektrokardiyografi, periferik oksijen saturasyonu, tansiyon manşonu) yapıldı. Preoperatif değerlendirmede nabız: 80/dakika, kan basıncı: 121/70 mmHg, SpO₂: % 98 idi. Spinal anestezi öncesi 1 mg midazolam (Demizolam, Curamed Pharma GmbH, Almanya) yapıldı. Spinal anestezi için 26 G spinal iğne (Spinocan, Braun, Almanya) kullanıldı. Fentalin 25 mcg (Talinat, İDOL ilaç dolum sanayi, Türkiye), bupivakain 15 mg (Marcain heavy, Astrazeneca, Türkiye) spinal aralığa enjekte edildi. Hasta supine pozisyonda yatırıldı. Hastaya operasyon süresince yüz maskesi yüzü bası oluşturmayacak şekilde uygulanarak 3 Lt/dakika oksijen verildi. Hastanın operasyon süresince vital parametreleri normal sınırlarda (nabız: 80-70/dakika, kan basıncı: 120/80 mmHg- 105/64 mmHg, SpO₂: % 99-98) seyretti. Operasyon sonrası yoğun bakım ünitesinde ve iki gün boyunca da serviste anjioödem belirtilerinin gelişimi açısından gözlemlendi. Takiplerinde bir sorun olmaması üzerine ameliyat sonrası ikinci gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Anjioödem en sık görülen belirtisi şişlik ve nefes güçlüğüdür. Erişkin hastaların yarısında subkutanöz dokuda ve mukozalarda tekrarlayan ödem atakları görülür ve karın ağrısı ile klinik prezentasyonu olması nedeniyle çoğu kez yanlış akut batın tanısı

ile ameliyat edilebilir. Nadir olarak öksürük, pleural ağrı, pleural efüzyon, baş ağrısı, epilepsi, fokal nörolojik defektler ve kafa içi ödem oluşabilir. En ölümcül ve en sık görülen komplikasyonu larinks ödemi. Hastalığın mortalitesi %15 ile %33 arasındadır. Bilinen klasik tedavilere yanıt vermeyen olgularda HAÖ akla gelmelidir.

Androjenlerin C1 esteraz inhibitör düzeylerini arttırması nedeniyle kadınlarda erkeklere oranla ve hastalık daha erken yaşlarda başlayanlarda daha şiddetlidir [2,3]. Bizim hastamızda şu ana kadar bir atak yaşamamıştır. Hastamızın rutin laboratuvar bulguları literatürle uyumlu olarak normaldi.

Anjioödem tetikleyici faktörleri arasında travma, stres, cerrahi, enfeksiyon, menstürasyon ve alkol, ACE inhibitörü, oral kontraseptif kullanımı yer alır [4]. Cerrahi sırasında atakların birinci sebebi bası ve strestir. Anjioödem ve larinks ödemi gelişme riski nedeniyle, özellikle dental girişimler, endotrakeal entübasyon, endoskopi öncesinde preoperatif tedavi önerilmektedir. Rejyonel veya genel anestezinin üstünlüğü ile ilgili literatürde kesin bir veri bulunamamıştır.

Oyaizu ve ark. olgusunda total kalça protezi yapılacak HAÖ' li hastaya kombine spinal epidural anestezi yapılmış, genel anestezi yapılmadığı için hava yolu ile ilgili bir işlem yapılmadığından anjioödem komplikasyonlarından en önemlisi olan larinks ödemi tetiklenmemiştir. Operasyon öncesi hastaya C1 esteraz inhibitörü verilmiş ve anjioödem atağı gelişmemiştir [5].

Cox ve Holdcroft' un doğum için indüklenen hirsütizmi ve obezitesi olan primipar gebe hastasına işlem öncesi profilaktik C1 esteraz inhibitörü verilip ağrısız doğum amaçlı epidural anestezi yapılmış ve herhangi bir komplikasyon saptanmamıştır [6].

Hem hastanın koopere olması hem de özellikle kollar ve başın pozisyonunu değiştirilebilmesi nedeniyle, basıya bağlı komplikasyonlar rejyonel anesteziye daha az olabilir.

Bizde olgumuzda yukarıdaki yazarlar gibi operasyon öncesi C1 esteraz inhibitörü verdik ve spinal anestezi yöntemini seçtik ve herhangi bir havayolu komplikasyonu ve ödem atağı ile karşılaşmadık. Spinal anesteziye blok oluşmasa ya da hasta ameliyat sırasında ağrı duysaydı genel anestezi yöntemine geçmek için hazırlıklar yapıldı. Ameliyat öncesinde

C1 esteraz inhibitörü verdik ve operasyon sırasında gelişebilecek ataklar için TDP hazırda beklettik. Ayrıca ameliyat öncesi güç hava yolu yönetimi için gerekli olan bütün araçları ve gerekirse krikotiroidotomi setini hazır olarak bulundurduk.

Kardeşinde HAÖ olması üzerine taranan hastamız HAÖ tanısı almıştır, bu nedenle HAÖ' li hastaların aileleri taranmalıdır.

Sonuç olarak, HAÖ' li hastalara anestezi yaklaşımında oluşabilecek ataklar göz önünde bulundurulmalı ve acil hava yolu güvenliğini sağlamak için gerekli olan bütün araçlar hazırda tutulmalıdır. Etkin ilaç tedavisi, uygun profilaksi ve yeterli önlemlerin alınması ile sorunsuz ameliyat ve ameliyat sonrası bakım mümkündür.

KAYNAKLAR

1. Farkas H, Harmat G, Fust G, et al. Clinical management of hereditary angio-oedema in children. *Pediatr Allergy Immunol* 2002;13:153-161.
2. Cicardi M, Agostoni A. Hereditary angioedema. *N Engl J Med* 1996;334:1666-1667.
3. Bork K, Meng G, Staubach P, Hardt J. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med* 2006;119:267-274.
4. Bork K, Fischer B, Dewald G. Recurrent episodes of skin angioedema and severe attacks of abdominal pain induced by oral contraceptives or hormone replacement therapy. *Am J Med* 2003;114:294-298.
5. Oyaizu T, Kikuchi A, Minoshima R, et al. Anesthesia for total hip arthroplasty in a patient with C1 inhibitor deficiency. *Masui* 2014;63:820-822.
6. Cox M, Holdcroft A. Hereditary anjioneurotic oedema: current management in pregnancy. *Anaesthesia* 1995;50:547-549.